ITEM 87 : ALTERATION DE LA FONCTION AUDITIVE

Surdité = **hypoacousie** (pour les surdités légères/moyennes) : baisse de l'audition
- **Surdité de transmission** : atteinte des structures de l'oreille externe (pavillon, conduit auditif externe) ou de l'oreille moyenne (système tympano-ossiculaire de la caisse du tympan, trompe d'Eustache)
- **Surdité de perception** = **neurosensorielle** : atteinte de l'oreille interne (cochlée), du nerf auditif VIII, des voies nerveuses auditives ou des structures centrales de l'audition

Cophose = surdité totale, uni- ou bilatérale
- Sévérité : - **Audition normale/subnormale** = **0 à 20 dB** **- Surdité légère** = **20 à 40 dB** **- Surdité moyenne** = **40 à 70 dB**
- Surdité sévère = **70 à 90 dB** - **Surdité profonde ≥ 90 dB**

Physiologie		**Oreille externe** = **pavillon, CAE** : protection mécanique du système tympano-ossiculaire, amplification des fréquences conversationnelles (2-4 kHz) et localisation sonore **Oreille moyenne** = **système tympano-ossiculaire, trompe d'Eustache, mastoïde** : adaptation d'impédance des ondes transmises vers le milieu liquidien de l'oreille interne (+ 50-55 dB) - **Muscles de l'oreille moyenne** : protection de l'oreille interne aux sons forts par le **réflexe stapédien** - **Trompe d'Eustache** : fonction équipressive de part et d'autre du tympan, drainage **Oreille interne** = **cochlée** : transduction du signal sonore en signal électrique, avec une organisation tonotopique (hautes fréquences vers la base, basses fréquences vers l'apex)
Examens fonctionnels de l'audition	**Triade acoumétrique**	**Epreuve de Weber** : diapason en vibration sur le crâne, à équidistance des 2 oreilles - Absence de latéralisation : audition normale - **Latéralisation à l'oreille sourde** : surdité de transmission - **Latéralisation à l'oreille saine** : surdité de perception **Epreuve de Rinne** : comparaison de l'intensité du son d'un diapason en vibration sur la mastoïde (CO) puis devant le pavillon (CA) → **Rinne = CA-CO** : normalement mieux perçu par voie aérienne qu'osseuse - **Positif** (audition normale ou surdité de perception) ou **négatif** (surdité de transmission)
	Audiométrie tonale	= Stimulation sonore par des sons purs de fréquence et d'intensité variées : détermination du seuil subjectif liminaire d'audition par voie aérienne (casque) ou osseuse (vibrateur mastoïdien) → Entre 125 Hz et 8000 Hz par voie aérienne et 250 et 4000 Hz par voie osseuse - **Audition normale** ou **surdité de perception** : courbes aériennes et osseuses superposées - **Surdité de transmission** : conduction osseuse meilleure que la conduction aérienne → Courbe « fantôme » en cas de surdité profonde (bruit entendu par l'autre oreille)
	Audiométrie vocale	= Stimulation sonore par des sons complexes, signifiants (mots mono- ou bisyllabiques, phrases) ou non (logatome : voyelle-consonne-voyelle) : **% de reconnaissance des mots** en fonction de l'intensité - **Perte d'audition endo/rétrocochléaire** : courbe d'aspect sigmoïdien, décalée à droite - **Atteinte endo-cochléaire** : distorsion de la courbe classique
	Impédancemétrie	= **Tympanométrie** : mesure de l'impédance de l'oreille moyenne et de sa modification par une surpression et dépression créée dans le CAE (en l'absence de perforation tympanique) - **Trouble de la ventilation de l'oreille moyenne** = **courbe de type C** : pic de compliance décalé vers les pressions négatives (dépression de la caisse du tympan) - **Présence d'un épanchement liquidien dans la caisse du tympan** = **courbe de type B** : courbe aplatie - Atteinte physique du système tympano-ossiculaire (**tympanosclérose, atteinte ossiculaire**) = **courbe en « Tour Eiffel »** : pic ample et pointu par rupture de la chaine ossiculaire
	Réflexe stapédien	= Recueil de la contraction du muscle stapédien lors d'une stimulation auditive supraliminaire (> 80 dB) par mesure de la variation d'impédance du système tympano-ossiculaire : ↘ = **otospongiose, PFP**… - Localisation de l'atteinte : . Seuil **> 70 dB** : ø recrutement des fibreuses nerveuses → **rétrocochléaire** . Seuil **< 70 dB** : recrutement → **endo-cochléaire**
	Potentiels évoqués auditifs PRECOCES	= Potentiels neurogènes évoqués au niveau cochléaire et rétrocochléaire (VIII, tronc cérébral) par stimulation sonore, enregistrée 10 ms après stimulation, par extraction du potentiel évoqué auditif du bruit de fond électrique non significatif (EEG de repos, EMG…) par électrodes cutanés - Otologie : **mesure objective du seuil auditif** avec une précision de 10-15 dB dès la naissance - Oto-neurologie : **localisation topographique** de l'atteinte auditive d'une surdité neurosensorielle par étude des latences et des délais de conduction des 5 pics (I : cochlée, II : nerf auditif, III, IV, V : tronc)

	Otoémission acoustique		= Son dirigé vers le conduit auditif externe, enregistrable, émis par les cellules ciliées externes de façon spontanée ou provoquée par des sons brefs : dépistage de la surdité chez les nouveau-nés - **OEA provoquées présentes** : système auditif périphérique intègre (perte auditive < 30 dB) - **Absence d'OEA provoquée** : poursuivre l'exploration auditive (audiométrie comportementale, PEA…) Chez l'adulte : détection **d'atteinte cochléaire infraclinique** (TTT ototoxique, surdité professionnelle…)
SURDITE DE TRANSMISSION	*Diagnostic*		Caractéristiques : surdité uni- ou bilatérale, d'intensité légère à moyenne → **maximum de perte = 60 dB** - Sans modification qualitative de la voix, intelligibilité améliorée dans le bruit (paracousie) et au téléphone - Possible **autophonie** (voix résonnante dans l'oreille) - Possiblement accompagnés d'**acouphènes** : plutôt de timbre grave, peu gênants **Acoumétrie** : épreuve de Weber localisée à l'oreille atteinte/la plus sourde, épreuve de Rinne négative **Audiométrie** : ↘ conduction aérienne, osseuse normale, sur toutes les fréquences ou prédominant sur les graves
	Etiologie	**Oto-spongiose**	= Ostéodystrophie de la capsule labyrinthique d'origine multifactorielle (génétique ++, hormonale, virale…) = **ankylose de l'étrier dans la fenêtre ovale** : cause la plus fréquente - **Surdité de transmission** évolutive, bilatérale (75% des cas), améliorée en contexte bruyant - Prédominance féminine (2/3), sans atcds otologiques, tympan normal, atcds familiaux (50%) - Poussée évolutive lors de la vie génitale (puberté, grossesse, allaitement, ménopause)
			PC : - Surdité de **transmission** puis **mixte** (par labyrinthisation) avec réflexe stapédien aboli - **TDM du rocher** : visualisation des foyers otospongieux de la capsule otique sous forme d'hypodensité osseuse ou d'épaississement platinaire, parfois normal
			TTT : **- TTT chirurgical :** par ablation de l'étrier (**stapédectomie**) ou trou central de la platine (**stapédotomie**) et **rétablissement par matériel prothétique** **- Appareillage** si contre-indication opératoire
		Séquelles d'otites	= **OMA à répétition** ou **otite moyenne chronique** : **perforation tympanique, tympan flaccid**e ou accolé au fond de la caisse = **atélectasie**, **lyse ossiculaire** avec interruption de chaîne, blocage ossiculaire cicatriciel = **tympanosclérose**, **dysperméabilité de la trompe d'Eustache** - **Surdité de transmission légère ou moyenne**, généralement fixe, parfois évolutive (**labyrinthisation** par atteinte progressive de l'oreille interne)
			TTT : **- TTT chirurgical** par **tympanoplastie** souvent accessible ou **appareillage** en cas d'échec
		Aplasie d'oreille	= **Malformation congénitale de l'oreille externe et/ou moyenne** d'origine génétique ou acquise (**embryopathie rubéolique** ou **toxique** ++) : généralement isolée, uni- ou bilatérale - Parfois **syndrome polymalformatif** de la 1ère fente branchiale (syndrome oto-mandibulaire…) - **Surdité de transmission pure**, fixée, non évolutive **- Aplasie majeure** (diagnostic simple à la naissance) : malformation du pavillon (**microtie**), absence de conduit auditif externe **- Aplasie mineure (malformations de la chaîne ossiculaire) unilatérale** : diagnostic plus difficile, souvent de découverte fortuite
			TTT : **- TTT chirurgical** (de spécialité) : **> 7 ans**, après bilan TDM, discuté si forme unilatérale - Formes bilatérales : **prothèse auditive à conduction osseuse** en attendant la chirurgie
		Bouchon de cérumen	- Surdité de transmission, volontiers apparue après un bain ou une douche - Diagnostic et traitement simple : **extraction par lavage** (si tympan fermé) ou **aspiration**
		Surdité traumatique	**Fracture du rocher** : - Réversible si **hémotympan** - Permanente si atteinte du système tympano-ossiculaire : **perforation tympanique, fracture, luxation ossiculaire** → réparation chirurgicale par **tympanoplastie** à distance du traumatisme
			- Traumatisme externe par pénétration d'un agent vulnérant via le CAE (plus rare) **- Barotraumatisme de l'oreille moyenne** (plongée sous-marine, aviation, blast…) : **exsudation séreuse** (otite séreuse), voire **hémotympan**, ou **rupture tympanique**
		Surdité infectieuse	- **OMA** : contingente de l'infection, guérit avec elle - **Otite séromuqueuse à tympan fermé** : signe majeur, traitement par ATT - **Cholestéatome de l'oreille moyenne** → la surdité peut être le 1er et le seul signe
		Surdité tumorale	= Très rare : **tumeur du glomus tympano-jugulaire**, **carcinome du CAE** et **de l'oreille moyenne** - Surdité de transmission possiblement révélatrice

SURDITE DE PERCEPTION

Diagnostic

Caractéristiques : uni- ou bilatérale, d'intensité variable (jusqu'à la cophose)
- Gêne auditive révélée/aggravée en milieu bruyant et dans les conversations à plusieurs personnes (signe de la « cocktail party »)
- Peut s'accompagner d'**acouphènes** : généralement de timbre aigu (sifflement), mal toléré
- Atteinte labyrinthique ou nerveuse associée : **vertiges** et/ou **troubles de l'équilibre**

Acoumétrie : épreuve de Weber latéralisée dans l'oreille saine/la moins sourde, Rinne positif
Audiométrie : courbes de conduction osseuse et aérienne également abaissés, non dissociées, perte généralement prédominante sur les aigus (hors maladie de Ménière)
- **Tests supraliminaires** et **audiométrie vocale** : altération qualitative de la **hauteur** (**diplacousie**), de **l'intensité** (**recrutement**) et du **timbre = distorsion sonore** → absence d'altération qualitative en cas d'atteinte du nerf VIII

Etiologie

Surdité unilatérale

Surdité unilatérale brusque (Urgence médicale +++)

= Survenue brutale, en quelques secondes/minutes, avec sifflements unilatéraux
- Origine : **virale** (rhinopharyngite datant de quelques jours) ou **vasculaire** (sujet âgé)
- Pronostic fonctionnel péjoratif (50-75% ne récupèrent pas), surtout si surdité sévère ou profonde et si TTT retardé → **urgence médicale**, efficace seulement dans les 8 à 10 jours
→ Rechercher systématiquement un **neurinome de l'acoustique** (10%) : **PEA** ou **IRM**

TTT : - En urgence : **corticothérapie** ± perfusion de **vasodilatateurs, oxygénothérapie hyperbare, carbogène, hémodilution par mannitol** pendant 6 à 8 jours
- **TTT de relai** plus léger poursuivi plusieurs semaines : **vasodilatateurs**…

Surdité traumatique

- **Fracture transversale (labyrinthique) du rocher** : surdité totale ou partielle, parfois évolutive (dégénérescence secondaire) ± acouphènes, vertiges
- **Traumatisme crânien** : onde de choc avec commotion labyrinthique
- **Surdité traumatique résiduelle** (syndrome post-traumatique)
- **Fistule périlymphatique** : à évoquer devant toute surdité évolutive ou fluctuante

Labyrinthite

- **Otogène** = **OMA, cholestéatome avec fistule du canal externe** ou **effraction transplatinaire** : peut régresser en totalité ou partiellement par antibiothérapie et corticoïdes précoce (+ éradication chirurgicale en urgence si cholestéatome)
- **Neuro-labyrinthite hématogène** : **oreillons** (unilatérale), **zona auriculaire**, **autre virus neurotrope**, exceptionnellement **syphilis**
- **Neuro-labyrinthite** dans les suites d'une **méningite** (surtout bactérienne)

Ménière

= Triade : **surdité de perception** + **acouphène** + **vertige**

Neurinome de l'acoustique

= **Tumeur de l'angle ponto-cérébelleux** : schwannome développé sur le nerf VIII, rare
- Début insidieux : **surdité de perception unilatérale**, lentement progressive, **acouphènes**, et parfois **vertiges** discrets
- Parfois début brutal unilatéral : **surdité brusque**, **paralysie faciale**
→ A évoquer devant toute surdité de perception unilatérale progressive de l'adulte

PC : - Audiométrie tonale et vocale (dégradées)
- **PEA** : allongement des latences entre les ondes I et V (atteinte rétrocochléaire)
- **IRM avec injection gadolinium dans CAI et fosse postérieure**

TTT : - **Chirurgical** ou **radiothérapie stéréotaxique** (gamma knife)
- **Surveillance radio-clinique**

Surdité bilatérale

Surdité génétique

= **Surdité de perception cochléaire**, généralement bilatérale, d'installation progressive chez l'adulte jeune, s'aggravant parfois rapidement ± **acouphènes bilatéraux**
- TTT : **vasodilatateurs** (peu efficaces), **prothèse acoustique amplificatrice**, **implant cochléaire** (en relai de la prothèse) si surdité profonde bilatérale

Presbyacousie

= **Surdité de sénescence** : débute à 25 ans, se manifeste à partir de 65 ans
- Gêne progressive de la communication verbale
- **Surdité de perception** bilatérale et symétrique, portant sur les fréquences aiguës (> 4000 Hz), puis s'étendant vers les fréquences conversationnelles (500-2000 Hz)
- Début précoce possible : **génétique** (presbyacousie précoce), **insuffisance vasculaire, diabète, traumatismes sonores professionnels, atteinte toxique…**

TTT : **- Prothèse auditive bilatérale** à prescrire précocement, **rééducation orthophonique**

Traumatisme sonore chronique

= Métier à risque (milieu industriel bruyant…) : **≥ 85 dB** pendant **8h/jour**
- Manifestation : **fatigue auditive, sifflements d'oreilles**, puis **surdité**
- Audiométrie : scotome auditif à 4000 Hz, bilatéral, puis extension en tâche d'huile vers les aigus et les fréquences conversationnelles
- Prévention : protection individuelle/collective, audiogramme de contrôle

<table>
<tr><td rowspan="3"></td><td rowspan="2">Etiologie</td><td rowspan="2">Surdité bilatérale</td><td>Traumatisme sonore aigu accidentel</td><td>Bruit soudain et violent (déflagration…) : accident du travail…
- Surdité bilatérale, prédominant sur 4000 Hz, avec acouphènes ± vertiges
- Traitement médical d'urgence identique aux SUB
Barotraumatisme de l'oreille interne : surdité, vertiges rotatoires
- TTT médical en urgence : corticothérapie, vasoconstricteurs nasaux, vasodilatateur, paracentèse et antibiotique si épanchement de l'oreille moyenne, rétablissement de la perméabilité nasale (évite la récidive)</td></tr>
<tr><td>Surdité toxique</td><td>= Surdité bilatérale, prédominante sur les aigus : irréversible et incurable
- Favorisé par : surdosage, insuffisance rénale, répétition de TTT, susceptibilité génétique
- Cause : aminoside ++, furosémide (potentialise l'ototoxicité des aminosides), cisplatine, érythromycine, vancomycine, quinine, rétinoïdes, toxique industriel (Co, Hg, Pb…)</td></tr>
<tr><td>SURDITE DE L'ENFANT</td><td colspan="4">Conséquence = trouble de la communication orale
- Surdité légère (- 20 à -40 dB) : défaut de prononciation des consonnes, gêne scolaire
- Surdité moyenne (-40 à -70 dB) : langage tardif et imparfait, nombreuses confusions des voyelles et des consonnes
- Surdité sévère (- 70 à -90 dB) et profonde (> 90 dB) : langage oral non acquis spontanément, retard majeur</td></tr>
<tr><td></td><td colspan="2" rowspan="3">Diagnostic</td><td colspan="2">- Nourrisson : absence de réaction à la voix et aux bruits environnants, gazouillis normal (« jeu moteur ») pouvant s'installer vers 3 mois, disparaissant à 1 an
- Age préscolaire : absence ou retard de développement du langage parlé, voire régression
- Age scolaire : retard scolaire, troubles de l'articulation
Interrogatoire des parents : antécédents héréditaires, déroulement de la grossesse, maladies post-natales</td></tr>
<tr><td>Test de dépistage</td><td colspan="2">- A la naissance : otoémission acoustique (5% de faux positif), PEA automatisé (1% de faux positif)
- Vers 4 mois (non obligatoire) : étude des réactions auditives aux bruits familiers
- Vers 9 mois : étude des réactions à des jouets sonores, calibrés en fréquence/intensité
- Vers 24 mois : voix chuchotée, voix haute et jouets sonores
- Vers 6 ans : audiogramme du médecin scolaire</td></tr>
<tr><td>Mesure de l'audition</td><td colspan="2">- Dès la naissance : PEA, otoémissions acoustiques = étude des fréquences aiguës à 10 dB près
- Entre 3 mois et 5 ans : geste automatico-réflexe (tourne la tête vers la source sonore : réflexe d'orientation conditionné ROC) ou geste volontaire à but ludique, avec détermination du seuil auditif en diminuant la fréquence et l'intensité (précis à 10-15 dB près)
- Après 5 ans : techniques identiques à l'adulte</td></tr>
<tr><td>DD</td><td colspan="2">- Bilan orthophonique et examen neuropsychologique avec détermination du QI indispensable : recherche d'une autre cause de retard du langage : autisme, trouble envahissant du développement, troubles neurologiques, dysphasies, retard psychomoteur</td></tr>
<tr><td></td><td colspan="2" rowspan="2">Origine génétique (50-60%)</td><td>Surdité de transmission</td><td>= Surdité moyenne (< 60 dB), compatible avec l'acquisition spontanée du langage
- Aplasie de l'oreille externe et/ou moyenne par malformation de la 1ère fente branchiale
- Maladie de Lobstein (« os de verre ») : surdité, fragilité osseuse, sclérotiques bleues, hyper-laxité ligamentaire</td></tr>
<tr><td>Surdité de perception</td><td>Surdité isolée (non syndromique) : non évolutive, génétique (mutation de la connexine 26…), généralement transmission récessive = 60% des surdités profondes/sévères
Surdité syndromique :
- Syndrome d'Usher (rétinite pigmentaire)
- Syndrome de Wardenburg (mèche blanche, hétérochromie irienne)
- Syndrome de Pendred (goitre avec hypothyroïdie)
- Syndrome d'Alport (insuffisance rénale)
- Syndrome de Jerwell-Lange-Nielsen (QT long)
- Muco-poly-saccharidose (= thésaurismose) : maladie de Hurler (gargoïlisme), de Morquio</td></tr>
<tr><td></td><td colspan="2" rowspan="2">Acquise (40-50%)</td><td>Prénatale</td><td>Embryopathie/fœtopathie : 15% des surdités bilatérales sévères/profondes
- TORCH syndrome /Infection fœtale : toxoplasmose, rubéole, CMV, herpès, syphilis, VIH…
- Atteinte toxique : aminoside, médicament tératogène (thalidomide…)</td></tr>
<tr><td>Néonatale</td><td>= 15% : traumatisme obstétrical, anoxie néonatale, prématurité, ictère nucléaire</td></tr>
</table>

	PEC	- **Appareillage précoce** - **Orthophonie** : acquisition et correction du langage - **Implant cochléaire** (prothèse électronique avec électrodes de stimulation implantées dans la cochlée) en cas de surdité de perception bilatérale sévère/profonde - **Apprentissage de la langue des signes** : en cas de surdité profonde bilatérale, sans espoir de réhabilitation auditive efficace par prothèse
	Développement normal du langage oral	- Réaction aux bruits dès la naissance - Gazouillis vers 3 mois (présent aussi chez l'enfant sourd) - Reconnaissance du nom vers 4 mois - Imitation des sons et des intonations vers 6 mois - Redouble les syllabes vers 10 mois (**babillage canonique** ou **babil dupliqué**) - 1er mot à 12 mois - Utilisation d'un vocabulaire de 50 mots et juxtaposition de 2-3 mois vers 18 mois - Vers 3 ans : comprend le langage quotidien, utilise le « je », communique et fait des phrases sujet-verbe-complément, pose des questions - Vers 5 ans : parle sans déformer les mots, vocabulaire étendu, phrases complexes